ITEM 262 : NÉPHROPATHIE INTERSTITIELLE CHRONIQUE

<table>
<tr><td rowspan="3">DG</td><td>C</td><td colspan="2">- Antécédents : Uropathie chronique, infections urinaires à répétition, sarcoïdose, iatrogénie, Sjögren, drépanocytose.
- Altération des fonctions tubulaires :
• Polyurie avec nycturie, voire syndrome polyuro-polydipsique.
• Natriurèse obligatoire : perte de sel.
• Acidose tubulaire : proximale, distale ou hyperkaliémique 2ndaire à un hyporéninisme-hypoaldostéronisme.
- Leucocyturie +++, parfois avec leucocytes altérés (pyurie), ou cylindres leucocytaires.
- Protéinurie de faible débit < 1 g/24 h, de bas poids moléculaire avec < 50 % d’albumine.
- Hématurie généralement absente ou microscopique.
- Nécrose papillaire avec hématurie macroscopique isolée, ou associée à des signes de colique néphrétique.
- Absence d’HTA ou apparition d’une HTA plus tardive et moins sévère que dans les autres néphropathies chroniques (stade 4 et 5).
- Insuffisance rénale chronique, d’évolution très lente (-1 à 3 mL/min par an).</td></tr>
<tr><td rowspan="2">PC</td><td>Échographie rénale</td><td>- Reins de taille diminuée (lié à la fibrose interstitielle).
- Selon les causes : reins bosselés avec encoches, reins de taille asymétrique, réduction de l’épaisseur corticale, calcification intrarénale en cas de néphrocalcinose.</td></tr>
<tr><td>Ponction-biopsie rénale</td><td>→ Habituellement non réalisée à cause de la petite taille des reins et du contexte clinique permettant de poser le dg sans PBR, mais si elle est réalisée :
- Lésions non spécifiques :
• Lésions des cellules tubulaires : souffrance cellulaire, atrophie.
• Infiltration interstitielle par des cellules mononuclées ± granulomes.
• Développement d’une fibrose interstitielle.
- Glomérules et vaisseaux souvent préservés au stade initial, puis apparition de lésions vasculaires et de glomérulosclérose au sein de la fibrose aux stades avancés.</td></tr>
<tr><td rowspan="9">ÉTIOL.</td><td colspan="2">Cause urologique</td><td>- Uropathie obstructive ou malformative, favorisée par les infections urinaires récidivantes.
- Lithiases.
- Chez l’enfant : reflux vésico-urétéral (parfois compliqué de HSF), valve urétrale.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause médicamenteuse</td><td>- Lithium (30-45 % des patients après 10-15 ans, polyurie, acidose tubulaire distale, microkyste).
- Antinéoplasique : cisplatine ++.
- Anticalcineurine : ciclosporine, tacrolimus.
- Analgésique, AINS, aspirine au long cours.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause toxique</td><td>- Plomb, Cadmium.
- Irradiation : néphrite radique.
- Herbes chinoises et néphropathie endémique des Balkans (Forme rapidement progressive avec IRCT en 2 ans, liée à l’acide aristocholique, favorise les tumeurs urothéliales).</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause génétique</td><td>- Maladie génétique avec ou sans kyste : polykystose rénale, mutation de l’uromoduline…</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause dysimmunitaire</td><td>- Syndrome de Gougerot-Sjögren.
- Sarcoïdose (Néphrite interstitielle granulomateuse).
- Néphropathie tubulaire et interstitielle avec uvéite (NITU).
- Maladie associée à Hyper-IgG4.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause métabolique</td><td>- Néphrocalcinose sur hypercalcémie chronique.
- Hypokaliémie chronique.
- Hyperuricémie.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause hématologique</td><td>- Immunoglobuline monoclonale, avec ou sans myélome.
- Drépanocytose.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cause infectieuse</td><td>- Pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse.
- Tuberculose.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">ÉVOLUTION</td><td colspan="2">Conséquences rénales au niveau proximal</td><td>- Syndrome de Fanconi, AT proximale, aminoacidurie, phosphaturie, glycosurie, uricosurie, Myélome, métaux lourds (plomb, cadmium).</td></tr>
<tr><td colspan="2">Conséquences rénales au niveau de la médullaire</td><td>- Défaut concentration de l’urine : Analgésiques, drépanocytose, infection, polykystoses.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Conséquences rénales au niveau distal</td><td>- AT distale, résistance à l’aldostérone, hyperkaliémie : Lupus, sclérodermie, syndrome de Sjögren, cirrhose biliaire primitive (auto-immune), néphropathie des Balkans, néphrocalcinose, obstruction chronique, polykystoses.</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td colspan="3">- Traitement étiologique systématique → lésions irréversibles si fibreuses et étendues.
- Traitement symptomatique de l’insuffisance rénale chronique (Néphroprotection, cf. item IRC), lentement progressive.</td></tr>
</table>

CAS PARTICULIERS	**Néphropathie interstitielle au lithium**	= 30 à 45 % des patients traités par lithium après 10 à 15 ans de traitement. - Manifestations : **polyurie** (défaut de concentration des urines), voire **diabète insipide néphrogénique**, **acidose tubulaire distale.** **- Microkystes distaux** à la ponction-biopsie rénale (rarement réalisée), visibles en IRM. - Évolution très lentement progressive : discuter des bénéfices/risques de la poursuite du lithium avec le psychiatre.
	Sarcoïdose	**- Atteinte rénale secondaire** à **l'hypercalcémie** (activité 1-alpha hydroxylase des macrophages activés) et **hypercalciurie ± lithiase** : plus fréquente. **- Néphrite interstitielle granulomateuse** : 15 à 30 % des patients. - TTT : **corticoïdes** (1 mg/kg/j), guérison souvent incomplète (fibrose), évolution rare vers l'IR terminale.
	Néphropathie aux herbes chinoises	= Herbes chinoises utilisées pour maigrir (néphrotoxine = **acide aristocholique** également responsable de la néphropathie des Balkans, dérivé de *Aristocholia Fangchi*). **- Forme rapidement progressive, d'évolution sévère** (même si arrêt de consommation) avec progression vers l'**insuffisance rénale chronique terminale** en moins de 2 ans. - Favorise la survenue de **tumeurs urothéliales.**
	Le syndrome NTIU	NTIU = Néphropathie Interstitielle et Tubulaire avec Uvéite. - Rare, plus fréquent chez l'enfant. - Possible origine auto-immune. - Néphrite interstitielle associée à une uvéite (précédant, suivant ou synchrone). - Efficacité inconstante des corticoïdes.